Aus der Universitäts-Augenklinik Basel
(Direktor: Prof. Dr. A. Brückner)

Zur Kenntnis der Genese der Orbitalsarkome

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Ernst Mainzer

aus

Plauen i. V.

(Deutschland)

LÖRRACH-STETTEN 1936
BUCHDRUCKEREI KARL SCHAHL

Genehmigt

von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

auf Antrag von Herrn Professor Dr. A. Brückner.

Tag der Promotion: 21. Dezember 1935.

Meinen lieben Eltern gewidmet!

Die Zahl der experimentellen Arbeiten und theoretischen Schlußfolgerungen über das Tumorproblem, die formale und kausale Genese der Geschwülste ist sehr groß. (Literatur bei 13, 14).

Ein Teil der Autoren, unter ihnen *Cohnheim* und *Virchow*, bezeichnet einen Faktor als den ursächlichen, während andere *(Fischer-Wasels)* die Tumoren für Produkte der Zusammenwirkung mehrerer Faktoren halten.

Endogene und exogene Ursachen werden für das Geschwulstwachstum verantwortlich gemacht, unter den endogenen wiederum intrazelluläre, mit der lokalen Anlage zusammenhängende und extrazelluläre, meist mit der Allgemeindisposition identisch.

Die Theorien der exogenen Ursachen legen auf mechanische, thermische, aktinische, chemische, parasitäre Reize und solche einer funktionell-pathologischen Überbeanspruchung das Hauptgewicht.

Von den endogenen Lokalfaktoren scheint der wichtigste die embryonale Fehlbildung zu sein *(Cohnheim*sche Theorie). Diese Theorie allein kann jedoch nur die formale, nicht aber die kausale Geschwulstgenese erklären (14). Die Frage bleibt offen, warum sich aus den embryonalen Keimen manchmal keine Organoide, organartige Bildungen, sondern echte Blastome entwickeln.

In neuerer Zeit wurde die Allgemeindisposition sowohl als vererbter wie als erworbener Faktor, besonders betont; als vererbter von *Julius Bauer, M. Slye* und anderen amerikanischen Autoren (13, 14, 15, 16), sowie von *Fischer-Wasels* (13, 16), als erworbener von *Freund* und *Kaminer* (17), die Veränderungen der Darmflora und des Körperchemismus aetiologisch in den Vordergrund stellen, während andere in Anbetracht der Verwandtschaft des Tumorwachstums mit dem hormonal gelenkten, normalen Wachstum *(Borst* und andere, 13, 14) besonderen Nachdruck auf Gleichgewichtsstörungen des endokrinen und retikuloendothelialen Systems [*Fichera* (19)] legen.

Die Vertreter der exogen bedingten Tumorgenese können sich auf reiches experimentelles und klinisches Material stützen, seien die veranlassenden Reize chemischer (Teer, Azofarbstoffe, Ruß, Eiweiß-Spaltprodukte wie Indol, Skatol), aktinischer (Röntgen- und Radiumtumoren), mechanischer (Trauma bei Sarkomen), parasitärer *(Fibiger, Rous* (13, 14) oder chronisch-entzündlicher Natur, also im Sinne einer pathologischen Überbeanspruchung der Organfunktion (chronisches Magenulcus, Leukoplakie der Zunge, Lippenkarzinom bei Pfeifenrauchern *(Virchows* Irritationstheorie (13, 14).

Manche Autoren betonen das Zusammenwirken mehrerer Faktoren, z. B. *Fischer-Wasels* die vererbte oder durch chronische Vergiftung erworbene Allgemeindisposition zusammen mit der lokalen, aus der Foetalzeit stammenden Anlage und dem embryonalen Wachtumsreiz bei angeborenen, dem auf Traumen zurückzuführenden Regenerationsreiz bei erworbenen Tumoren (13, 16).

Im Rahmen dieser Arbeit können diese Probleme nur angedeutet werden; es zeigt sich aber schon aus der Vielfältigkeit der Theorien, daß wir für den klinischen Einzelfall eben meist keine zulängliche kausale Erklärung haben, so daß die Beschreibung jedes Falles, der konkretes Beweismaterial für die Erklärung der Entstehung von Neoplasmen beiträgt, berechtigt ist.

Auch über die Genese der Orbitalsarkome läßt sich bisher erst für wenige Fälle genaueres sagen (1, 2). Auffallend ist die relativ große Rolle, die das Trauma dabei spielen soll. *Remelé* unter *Birch-Hirschfeld* fand unter 521 Fällen 58 mal ein vorhergehendes Trauma, das in 42 Fällen ganz sicher war; entsprechende Fälle beschrieben ferner *Wood, Ide, Ramsay* und *v. Sefic* (Literatur bei 2).

Die Wirkung der traumatischen Schädigung versuchte man auf dreierlei Weise zu erklären:

1. Schon vorhandene, versprengte embryonale Keime im Sinne der *Cohnheims*chen Theorie werden durch das Trauma zum excessiven Wachstum angeregt.
2. Das Trauma reißt Gewebsteile aus ihrem geweblichen Zusammenhang, isoliert sie. Solche Keime werden im Sinne der *Ribbert*schen Theorie zum Ausgangspunkt von Tumorbildung.

3. Nach *Hausmann* erleidet das Gewebe eine Anaplasie, indem sein Charakter durch das Trauma geändert wird (1).

Die Rolle des Trauma wird also von den einen als auslösend, von den anderen nur als beschleunigend angesehen. (Literatur bei 2, 3, 4).

Im letzten Falle wird die kausale Bedeutung im wesentlichen den vorher vorhandenen abgesprengten embryonalen Keimen zugemessen. Derartige Keime sind auch bei der Entstehung von geschwulstmäßigen Fehlbildungen der Orbita beteiligt, wie sie in Gestalt der Dermoide und Teratome in Erscheinung treten können. Alle derartigen Hamartome sind zum mindesten anlagemäßig als kongenital zu bezeichnen (1, 2, 5, 6).

In die Embryonalzeit fällt auch der Ursprung der Mischtumoren der Tränendrüsengegend (2).

Auch andere Sarkomarten können pränatal auftreten; besonders häufig manifestieren sich Orbitalsarkome in der frühen Kindheit, weshalb an einen embryonalen Ursprung gedacht werden muß.

Wir finden also bei einigen Sarkomarten Anhaltspunkte für die Genese, bei der Mehrzahl jedoch fehlen solche.

Als Ausgangspunkt für Sarkome kommen mehrere Gewebe in der Orbita in Frage (1, 2):

1. Rundzellen- und Fibrosarkome können ausgehen vom Periost der Orbita, den Scheiden des Nervus opticus, dem retrobulbären Fettgewebe, der Tenonschen Kapsel sowie von den Faszien der Augenmuskeln. Dasselbe gilt für die Endotheliome, eine Geschwulstart, deren Charakter stark umstritten ist. Die Bezeichnung rührt von der Meinung her, sie stammten von den Endothelien der Gefäße und serösen Höhlen ab und setzten sich aus diesen Elementen zusammen. Man unterscheidet Endotheliome von Peritheliomen, deren Genese man von den Perithelien der Gefäße herleitete (14, 2), während neuerdings *Mossa* ihren Ursprung auf die polypotenten retikulären Zellelemente der Gefäßadventitia zurückführt und für derartige Tumoren den Namen Reticulome vorschlägt (20).
2. Melanotische Tumoren können vom Pigment des episkleralen Gewebes oder der Sehnervenscheiden ausgehen (7, 8).

3. Lymphosarkome von den in den Tränendrüsen normalerweise vorhandenen Lymphfollikeln. Der Ursprung der Lymphosarkome ist in den meisten Fällen nicht sicher nachweisbar, noch weniger ihre Pathogenese (siehe die Fälle von *Birch-Hirschfeld).* Für die beiden letztgenannten Geschwulstarten nimmt man auch die Möglichkeit einer Genese aus versprengtem embryonalem Material an und zwar für die Melanome aus Einschlüssen embryonaler Pigmentzellen in orbitalen Geweben (1, S. 717), für die Lymphosarkome aus versprengten lymphatischen Keimen (9), hier nämlich in Fällen, in denen die Tränendrüsen unbeteiligt blieben. Außerdem kommt eine Entstehung durch Metaplasie des Bindegewebes in Frage, wobei wiederum die polyvalenten undifferenzierten Bindegewebselemente eine Rolle spielen.

Man kennt einige Geschwulsttypen, deren Ursprung auf embryonale Keimanlagen zurückgehen muß, sei es, weil sich normalerweise in der Orbita in ihrer postfetalen geweblichen Zusammensetzung nichts findet, was als Matrix in Frage kommen kann, sei es auch, daß der Tumor differenzierte Organe nachbildet, wie die Teratome, oder daß sich im Tumor Gewebsteile von unzweifelhaft embryonalem Charakter finden lassen. Diese Hamartoblastome kommen in der Orbita in verschiedenen Graden der Differenzierung vor, als Dermoide, Dermoidcysten und eigentliche Teratome. Man könnte hier infolge ihrer gemeinsamen Genese aus abgesprengtem embryonalem Material noch die nicht vom Periost der Orbita ausgehenden Chondrome, die Mischtumoren der Tränendrüse, einige Melanoblastome, Lymphosarkome und Rundzellensarkome einordnen.

Die Frage der Häufigkeit ist geklärt bei Geschwulstarten, deren Genese aus ihrem histologischen Bau leicht ersichtlich ist, also bei Teratomen, Dermoiden, Dermoidcysten, Chondromen und Mischtumoren, während von den übrigen erwähnten Formen manche Fälle der Diagnose entgangen sein mögen.

Dermoidcysten fand *Birch-Hirschfeld* (1) in der Weltliteratur in 105 Fällen, sämtlich angeboren, häufig von anderen Mißbildungen begleitet. Die Dermoide, von den Cysten abgesehen, sind sehr selten, ein Teil behält die ursprüngliche Größe, ein anderer Teil zeigt Wachstumstendenzen. Histologisch enthalten sie die charakteristischen Bestandteile der äußeren Haut, in seltenen Fällen auch

hyalinen Knorpel (s. 5, S. 117). Gleichfalls sehr selten sind die Teratome (1, 5, 6, 2). Sie enthalten bekanntlich alle 3 Keimblätter und sind klinisch meist maligne. Die Mischgeschwülste der Tränendrüse treten trotz ihres embryonalen Ursprungs oft erst im höheren Lebensalter in Erscheinung, in einigen Fällen ging dabei ein Trauma voraus. Man bringt die veranlassende Keimverlagerung mit der engen Beziehung in Zusammenhang, die zwischen der Tränendrüsenanlage und der knorpligen Anlage des Stirnbeins besteht (2, S. 479). Nach *Birch-Hirschfeld* entspricht ihre Häufigkeit der der Endotheliome der Orbita, die nach ihm 12,25 % der Sarkomfälle ausmachen und unter den malignen Orbitaltumoren an 3. Stelle stehen (1, 2). Chondrome des eigentlichen Orbitalgewebes können nur von einer embryonalen Keimabsprengung ausgehen, da Knorpelgewebe in der Orbita nur während des Embryonallebens vorkommt. „Von den an der Bildung der Augenhöhle beteiligten Schädelknochen des erwachsenen Menschen machen vom 2. Embryonalmonat an die pars orbitalis des Stirnbeins, das Keilbein und das Siebbein ein knorpeliges Vorstadium durch, sie sind Teile des Primordialkraniums." (10, S. 73).

Embryonale Keimverlagerungen in Form von hyalinem Knorpel wurden zuerst von *Gallenga* beschrieben [(11, 12); weitere Literatur bei 2, S. 510]. Es handelte sich um verschiedene Fälle von knötchenförmigen Inseln aus hyalinem Knorpel in der Orbita bei Anophthalmus, Mikrophthalmus und Lidmißbildungen, Gewebsversprengungen im Rahmen anderer grober Mißbildungen. Auch in Mischtumoren der Tränendrüsen wurde neben Schleimgewebe Knorpelgewebe gefunden (1, S. 832).

Wir sehen aus diesen verschiedenen Fehlbildungen benigne und maligne Tumoren entstehen.

2 eigenartige Fälle von Rundzellensarkomen der Orbita, in denen eine Einlagerung von hyalinem Knorpel zu finden war, beschreibt *Birch-Hirschfeld*. (1, S. 768, 6. Fall und S. 770, 7. Fall). Wir werden darauf weiter unten zurückkommen.

Ein ähnlicher Fall kam Anfang des Jahres 1935 in der Universitäts-Augenklinik Basel zur Beobachtung.

Es handelte sich um einen 1 Jahr 9 Monate alten Knaben, dessen Anamnese mit Ausnahme eines vor einem Jahr durchgemachten Schnupfens bis zum Beginn der Erscheinungen des Tumors nichts Pathologisches er-

gab. Am 6. Dezember 1934 bemerkte die Mutter eine Schwellung des rechten Ober- und Unterlides, ohne Verfärbung, die rasch zurückging. Am 10. Dezember konnte das Kind plötzlich nicht mehr stehen und gehen, worauf ein Arzt zugezogen wurde. Am folgenden Tage konnte es wieder gehen, wobei es das rechte Bein etwas nachschleppte, am 25. Dezember 1934 trat eine Schwellung der rechten Gesichtshälfte auf, der rechte Mundwinkel hing etwas nach unten. Der rechte Augapfel soll hervorgetreten sein, das Lid konnte aber noch geschlossen werden. Es trat Tränenfluß und Blaufärbung der Lider des rechten Auges auf, außerdem eine Schwellung der rechten Knie- und Knöchelgegend, mit Spannung und Glänzen der Haut. Ein anderer Arzt habe eine Nierenreizung konstatiert und das Kind 14 Tage behandelt. Die Gelenkschwellungen gingen wieder zurück, teilweise auch die Schwellung der Gesichtshälfte. Dagegen wurde das Hervortreten des rechten Augapfels immer auffälliger, sodaß ein 3. Arzt konsultiert wurde, der das Kind sofort wegen Orbitaltumor in die Klinik schickte.

Status bei der Aufnahme (12. I. 35):

Allgemeiner Status o. B. Herz und Lunge o. B. Pulsfrequenz 210—220. Keine palpablen Drüsen. Kein Babinski. Patellarsehnenreflex wegen großer Unruhe des Kindes nicht auslösbar. Temperatur abends rektal 38°.

Das weiße Blutbild zeigt folgenden Befund:

11000 Leukozyten, davon

segmentkernige	15,2 % =	1672
stabkernige	0,2 % =	22
eosinophile	0,8 % =	88
basophile	0,6 % =	66
Lymphozyten	82,6 % =	9086
Monozyten	0,6 % =	66

Im Urin nichts Pathologisches. Eine Röntgenaufnahme des Schädels ergibt etwas unscharfe und verwaschene Begrenzung der rechten Orbita im Vergleich zur linken Seite. Der rhinologische Befund zeigt nur eine leichte Rhinitis.

Die ganze rechte Gesichtshälfte ist etwas geschwollen, der rechte Mundwinkel steht tiefer, der Mund wird beim Schreien unsymmetrisch verzogen, rechtsseitig besteht also eine Facialisparese.

Das linke Auge ist reizfrei und zeigt nichts Auffallendes, das rechte Ober- und Unterlid sind nicht entzündlich geschwollen, das Oberlid stärker, mit stark gefüllten Venen an der Oberfläche. Die Lidspalte klafft, es besteht eine starke Protrusio bulbi, die Cornea ist fast in ihrer ganzen Ausdehnung zu sehen. Der vordere Bnlbusabschnitt ist reizfrei und ohne Stauungserscheinungen, temporalwärts verdrängt. Eine Untersuchung mit dem Hertel'schen Exophthalmometer läßt sich nicht ausführen.

Zwischen Bulbus und oberem Orbitalrand ist ein Tumor palpabel, der aus einem größeren und einem kleineren Teil besteht, der kleinere sitzt nasal wie ein Höcker auf dem größeren. Der Tumor ist etwas beweglich und scheint mit der Orbitalwand nicht verwachsen zu sein.

Brechende Medien, Iris und Pupille normal. Pupillenreaktion auf Licht prompt. Der rechte Augenhintergrund zeigt etwas unscharfe Grenzen und leichte Prominenz der Papille, sowie Gefäßstauung.

Der weitere Verlauf war folgender: Am 15. I. ist die Schwellung der rechten Gesichtshälfte etwas geringer. Von Professor Brückner wurde in Aethernarkose eine Operation vorgenommen: Ausräumung der zugänglichen Tumormassen aus der Orbita, eine vollständige Enfernung war nicht möglich. Tamponade und Drainge mit Gaze. Am Abend war das Befinden gut, das Kind hatte weder Erbrechen noch Fieber.

Am folgenden Tage war das Kind ruhiger, am 17. I. subfebril, am 18. I. abends febril, blaß, hatte guten Appetit. Die Wunde zeigte starke blutig-seröse Sekretion. Am nächsten Tage ging die Temperatur zurück. Am 22. I. nahm Professor Brückner eine zweite Operation vor: Entfernung der Lider und des Bulbus, gänzliche Ausräumung der Orbita, deren Wände teilweise verdickt zu sein schienen. Mit Rücksicht auf den Allgemeinzustand des Kindes wurde von der Entfernung des Orbitalbodens abgesehen. Am 23. I. war der Zustand befriedigend, es bestand ziemlich starke, blutig-seröse Sekretion. Am 28. I. wurde ein Gewebsstück vom Orbitalboden entfernt, dessen Untersuchung Fettgewebe und Tumorgewebe ergab. Am 3. II. war keine Parese der Beine mehr beim Gehen wahrzunehmen. Die Facialisparese war zurückgegangen. Am 5. II. wurden zugleich mit dem Tamponwechsel weitere Gewebsstücke vom Orbitalboden entfernt. Die Facialisparese war nicht mehr wahrnehmbar. Die Untersuchung eines Gewebsstückes ergab feines Granulationsgewebe mit stark gefüllten Gefässen und Tumorgewebe wie bei den ersten Untersuchungen. Am 6. II. erfolgte in Narkose eine Röntgenbestrahlung. In den nächsten Tagen trat eine mit Katarrh der oberen Luftwege beginnende Influenza epidemica auf, die rasch wieder abklang. Am 12. II. wurde nasal und unten in der Orbita eine Kauterisation ausgeführt. Am 15. II. wurde das Kind nach Tamponwechsel entlassen. Beim Austritt bestand folgender Status: Das Allgemeinbefinden war gut, das Kind noch ziemlich kräftig, hatte ständig guten Appetit. Haut und sichtbare Schleimhäute waren hochgradig blaß, eine Facialisparese war nicht mehr zu konstatieren, der Gang zeigte nichts Auffälliges. Es bestand noch immer subfebrile Temperatur, Lunge und Wirbelsäule waren klinisch o. B., das linke Auge reizlos. Die rechte Orbita wies temporal nekrotische Beläge auf, sonst bestand größtenteils eine gute Granulation. Im Bereich der pars orbitalis inferior sah man zum Teil nekrotisches, zum Teil verschorftes Tumorgewebe. Es bestand eine mäßige, blutig-eitrige Sekretion, temporal war sie eitrig.

Das Kind war täglich zum Verbinden bestellt. Am 3. IV. wurde es im Bürgerspital, Basel, einer Röntgenbestrahlung unterzogen und dann dem einweisenden Arzte, Herrn Dr. D. Vischer, dem wir die folgenden Angaben verdanken, wieder zugewiesen.

Der Zustand verschlechterte sich in der Folge wesentlich. Die rechte Gesichtshälfte begann stark oedematös zu schwellen. Die Venenzeichnung wurde deutlicher und im April zeigte sich auch ein ausgesprochener Exophthalmus des linken Auges bei oedematöser Schwellung der Lider. Der Kopfumfang nahm stetig zu. Die Nähte lockerten sich. Bei zunehmen-

der Kachexie und Anaemie trat, ohne daß deutliche cerebrale Ausfallserscheinungen bestanden hätten, am 4. VI. 35 der Tod ein. Eine Autopsie wurde leider verweigert.

Offenbar ist es durch Reste des Tumors, die zweifellos in der Exenterationswunde zurückgeblieben sind, zu einem Einbruch in die Schädelhöhle und zu intracerebraler Ausbreitung mit Einwachsen in die linke Orbita gekommen.

Der pathologisch-histologische Befund der excidierten Gewebe (Herr Dr. *Rintelen)* ergab folgendes:

Das untersuchte Gewebsstück aus dem orbitalen Tumor erweist sich bei Betrachtung mit schwacher Vergrößerung als außerordentlich zellreich. Das Grundgewebe ist an vereinzelten lappig angeordneten Fettrauben, umgeben von spärlichen Bindegewebszügen, vereinzelten Gefäßen sowie Resten quergestreifter Muskulatur noch als Orbitalgewebe zu erkennen. Dieses wird jedoch aufs dichteste von vorwiegend rundlichen Zellen infiltriert. Selbst die feinen Bindegewebsmaschen, welche die leeren Fettzellen umflechten, sind ganz durchsetzt von Tumorzellen. Die Geschwulstzellen bestehen, wie die Betrachtung mit stärkeren Vergrößerungen zeigt, fast nur aus einem Zellkern. Das Protoplasma ist nur vereinzelt als schmaler Saum oder Brücke zwischen zwei Zellkernen zu erkennen. Die Kerne sind ausgesprochen polymorph, vorwiegend rundlich, teils blaß aufgedunsen, teils dunkel pyknotisch klein. Hie und da sind neben reichlich vorhandenen Mitosen auch pathologische Kernteilungsfiguren zu erkennen. Die Tumorzellen liegen in regelloser Anordnung nebeneinander, ohne irgendwelche charakteristische Strukturen einzugehen. Ein Retikulum läßt sich nicht nachweisen. In der Umgebung vereinzelter, von großen geblähten Endothelzellen ausgekleideter, offenbar neugebildeter Kapillaren, finden sich hie und da wenig-kernige Riesenzellen. An einzelnen Stellen, besonders in der Umgebung der Wandungen größerer Gefäße, haben die Zellkerne der Tumorelemente mehr spindligen Charakter. Das Tumorgewebe ist nirgends scharf gegen die nichtinfiltrierte Umgebung abgesetzt. An einer Stelle findet sich im Tumorgewebe ein zirka 7 mm langes und 2 mm breites Gewebsstück, das aus hyalinem Knorpel besteht. Die in der Grundsubstanz reichlich vorhandenen Knorpelzellen zeigen recht ungleichmäßige Gestalt und keine gerichtete Anordnung. Straffes Bindegewebe von spindligen Tumorzellen, stellenweise durchsetzt, grenzt die Knorpelspange gegen das eigentliche Geschwulstgewebe

ab. Die Außenseiten des Knorpels zeichnen sich besonders durch die Unregelmäßigkeit der Knorpelzellkerne aus, auch ist hier die Entwicklung der Grundsubstanz nur sehr spärlich. Das chondroplastische Gewebe geht hier stellenweise direkt ins Tumorgewebe über.

Diagnose: Vorwiegend rundzelliges Sarkom der Orbita, offenbar ausgehend von einer, an Knorpelresten noch als Keimversprengung erkennbaren Hamartie der Orbita.

Unser Fall entspricht völlig den beiden erwähnten von *Birch-Hirschfeld*.

In einem Fall handelte es sich um einen rasch wachsenden Tumor bei einem 9 jährigen Knaben. Anatomisch fand sich ein grauweißer Tumor von gleichmäßiger Konsistenz, makroskopisch war keine Kapsel sichtbar. Temporal befand sich eine derbere, hellweise, vom übrigen Tumor nicht scharf abgegrenzte Partie mit linsengroßem ovalem Herd von hyaliner Beschaffenheit. Der Tumor war nach keiner Seite hin scharf abgegrenzt, eine Infiltration der Nachbargewebe schon makroskopisch feststellbar.

Mikroskopisch bestand der Tumor aus ovalen und rundlichen Zellen von wechselnder Größe, durchschnittlich von doppelter Lymphozytengröße. Die Färbbarkeit der Kerne variierte beträchtlich. Zentral fanden sich mehrere Erweichungsherde und Zellen in allen Stadien des Zerfalls. Die Grundsubstanz war meist homogen, teilweise mit muzinöser Degeneration und spärlichen Bindegewebszellen. Die Gefäßwandungen fanden sich normal, das Bindegewebsstroma fehlte nirgends und war sehr unregelmäßig entwickelt. Der hyaline Herd bestand aus wohlerhaltenen Knorpelzellen, an die einige Lagen konzentrisch geschichteter Bindegewebszellen grenzten; deren Fasern wurden durch die gleichen Rundzellen, wie im übrigen Tumor auseinandergedrängt.

Auf den Tumor folgte ein Rezidiv, aus Rundzellen und Spindelzellen bestehend. *Birch-Hirschfeld* spricht den Tumor infolge des Knorpelherdes und der Spindelzellenzüge im Rezidivtumor als Mischtumor an und erwähnt, daß eine oberflächliche Untersuchung zur Diagnose eines typischen Rundzellensarkoms geführt haben würde.

Im anderen Falle entwickelte sich der Tumor 9 Monate nach einem stumpfen Trauma, das den oberen Orbitalrand traf, bei einem 8 jährigen Knaben. Nach der Operation entstand ein gleicher

Tumor auch am andern Auge, später auch ein lokales Rezidiv. Die Sektion ergab eine Wirbelmetastase. Die Tumoren beider Augenhöhlen hingen im hinteren Teil der Nasenhöhle zusammen, in die ein Durchbruch erfolgt war.

Mikroskopisch ergab sich, daß der Hauptteil des Tumors aus runden und ovalen Zellen mit großem Kern und schmalem Protoplasmasaum bestand. Der Kern hatte die Größe eines Lymphozyten, doch waren zahlreiche größere und kleinere Kerne vorhanden, erstere blasser mit feinem Kerngerüst. Größere bläschenförmige Zellen mit geblähtem Protoplasma zeigten bei Thioninfärbung muzinartige, fädige und körnige Substanz. Unregelmäßige Mitosen waren häufig; das Bindegewebsstroma war spärlich, stellenweise bestand hyaline Degeneration. Der gefäßarme Tumor ähnelte an einer Stelle einem Cylindrom; er war dort fächerig gebaut und bestand aus zahlreichen bluthaltigen Räumen ohne eigentliche Wand, sondern war von hyalinen, stark lichtbrechenden Balken umgeben. Dieser Bezirk leitete zu einem ovalen hirsekorngroßen Herd von hyalinem Knorpel über, der in der Peripherie besonders zellreich war, die Grundsubstanz war zentral homogen, peripher aufgefasert. Der Tumor wuchs stark infiltrierend in die Nachbargewebe. Auch in der Orbita der anderen Seite fand sich ein kleiner Knorpelherd, was für primäre Multiplizität spricht. Auch diesen Fall bezeichnet *Birch-Hirschfeld* als Mischtumor.

An anderer Stelle (1, S. 781) spricht jedoch *Birch-Hirschfeld*, im Widerspruch zu seiner vorher geäußerten, hier erwähnten Meinung davon, daß man diese Tumoren nicht als Mischtumoren bezeichnen dürfe, da sie doch einen wesentlich einfacheren Aufbau zeigten, als die übrigen bekannten Mischtumoren und in ihrem weitaus größten Teil aus Rundzellen bestünden. Auch die Bezeichnung Chondrosarkom lehnt er dafür ab (1, S. 832), da der Knorpel keinen wesentlichen Bestandteil bilde. Wir möchten aus den gleichen Gründen diese Fälle, die von einem Keim aus hyalinem Knorpel ausgegangen sind, als Rundzellensarkome ansprechen. Der Keim selbst nimmt am anablastischen Wachstum der sonst sehr unreifen Sarkome nicht teil, sondern behält seinen Charakter als mehr oder weniger differenziertes Organgewebe.

Die Knorpelherde deutet *Birch-Hirschfeld* als Folgen embryonaler Keimverlagerung im Sinne der *Cohnheim*schen Theorie (1, S. 781).

Es liegt also in allen 3 Fällen ein Rundzellensarkom der Orbita vor, das seinen Ausgang von einem abgesprengten embryonalen Keim nur noch an einem spärlich vorhandenen embryonalen Gewebe erkennen läßt. Bei maligner Entartung ist offenbar das ursprünglich vorhandene Hamartom mit der Zeit völlig überwuchert worden. Es ist wahrscheinlich, daß in ähnlichen Fällen entweder kein Rest des Keimgewebes mehr übrig bleibt, oder daß dieses wegen seiner geringen Größe der Untersuchung entgeht. Trotz des bisher sehr seltenen Befundes spielen so diese embryonalen Keimversprengungen vielleicht bei der Genese vieler Rundzellensarkome eine Rolle. Dafür spricht auch deren häufiges Auftreten im Kindesalter. Es sollte jedenfalls stets nach embryonalen Gewebsresten in Rundzellensarkomen gesucht werden.

Klinisch ist allen 3 Fällen gemeinsam das Auftreten in der Kindheit und ein besonders rasches destruktives Wachstum des Tumors. Beides ist bei Rundzellensarkomen der Orbita auch sonst häufig, so daß es uns nicht berechtigt erscheint, auf Grund der 3 Fälle ein besonderes klinisches Krankheitsbild zu konstruieren.

Zusammenfassung.

Die über die Genese und das Ausgangsgewebe der Orbitalsarkome bekannten Tatsachen werden aufgeführt und dabei besonders die Tumoren berücksichtigt, die eine Fehlbildung zur Veranlassung haben. Es wird dann über einen Fall von Rundzellensarkom berichtet, der gleich zwei von *Birch-Hirschfeld* beschriebenen Fällen ein Stück hyalinen Knorpels enthält. Aus dem Befund wird eine Schlußfolgerung in Bezug auf die Bedeutung embryonaler Keimabsprengungen für die Genese der Rundzellensarkome der Orbita im Sinne der *Cohnheim*schen Theorie gezogen. Von der Aufstellung eines besonderen Krankheitsbildes auf Grund dieser 3 klinisch und pathologisch-anatomisch gleichartigen Fälle wird abgesehen.

Herrn Prof. Dr. *A. Brückner* möchte ich meinen verbindlichsten Dank aussprechen für die Überlassung des Falles, Herrn Dr. *F. Rintelen* für die Anregung zu dieser Arbeit sowie seine Unterstützung bei der Ausführung.

Literaturverzeichnis.

1. *Birch-Hirschfeld:* Hdb. d. ges. Augenheilkunde, *9*, 2. Auflage, 1. Abteilung, Kp. XIII: Die Krankheiten der Orbita. 1930.
2. *Peters:* Hdb. d. spez. path. Anatomie und Histologie von *Henke* und *Lubarsch* XI/2, Auge, zweiter Teil, Orbita. 1931.
3. *Morelli:* Ann. Ott. *57*, 515, 1929.
4. *Lossen:* Sarkom und Trauma. Mschr. Unfallheilk. Nr. 2, 1919.
5. *v. Hippel:* Handb. d. ges. Augenheilkde. *II*, 2. Aufl., 1. Abt. Kap. IX, 1908.
6. *v. Hippel:* Hdb. d. spez. path. Anatomie und Histologie, *XI*/2, Auge, zweiter Teil, Mißbildungen. 1931.
7. *Van Duyse:* Arch. d'Opht. *26*, 673, 1906.
8. *Birch-Hirschfeld:* Z. Augenheilk. *43*, 201, 1920.
9. *Rumbaur:* Klin. Mbl. Augenheilk. *64*, 795, 1920.
10. *Nußbaum:* Hdb. d. ges. Augenheilk. *II*, 1. Kap. VIII. Entwicklungsgeschichte. 1908.
11. *Gallenga:* Ann. d'ocul. XCIV, 1885.
12. *Gallenga:* Arch. di Ott. *II*, 275, 1895.
13. *Fischer-Wasels:* Hdb. d. norm. u. path. Physiologie *XIV*/2, 1927.
14. *Borst:* Aschoff, Lehrbuch d. path. Anat. *1*, 7. Aufl., 1928.
15. *Slye:* J. Canc. Res. *12*, 83, 1928.
16. *Fischer-Wasels:* D. m. W. S. 1489, 1933.
17. *Freund* und *Kaminer:* Biochem. Grundlagen der Disposition f. Karzinom. Wien 1925.
18. *Freund E.:* Sondernummer d. W. Kl. W. 1569, 1933.
19. *Fichera:* Chemoterapia del Cancro. Milano 1935.
20. *Mossa:* Boll d'ocul. *14*, 869, 1935.